

---

**POLIMIOSITIS: A PROPÓSITO DE UN CASO.****POLYMYOSITIS: REPORT OF ONE CASE**

Lana Enrique, Lana Jorge<sup>1</sup>; Córdova, Opilio<sup>1</sup>.

<sup>1</sup>Departamento de Neurología, Hospital General Docente Ambato.

Lana Enrique, Lana Jorge; Córdova, Opilio. **POLIMIOSITIS: A PROPÓSITO DE UN CASO.** Rev UNIANDES Cienc Salud 2020 may-ago; 3(2): 456-467

---

**RESUMEN**

Presentamos el caso de polimiositis en una mujer de 64 años con múltiples comorbilidades, sin asociación a algún desencadenante o patología, que consulta por debilidad proximal en extremidades superiores e inferiores y disfagia, con examen físico según la escala de Daniels se determinó que en extremidades superiores e inferiores la fuerza proximal era pobre mientras que a nivel distal era normal, el reflejo plantar está presente. La evaluación inicial incluyó biometría hemática que demostró una anemia leve, trombocitopenia y leucocitosis con elevación de polimorfonucleares. En la química sanguínea se evidencia una glucosa elevada. La función tiroidea se traduce hipotiroidismo, como marcador inflamatorio PCR que nos indica que hay un proceso inflamatorio, entre exámenes de enzimas se tiene positiva solo la CK (creatinkinasa). La RM de

columna cervical muestra espándilo-discartrosis cervical y degeneración discal, la RM de columna lumbar indica espándilo-discartrosis en L3-L4, L4-L5, artrosis interfacetaria y columna lumbar inestable. Se realiza videoendoscopia, en el antro se observa mucosa eritematosa con erosiones elevadas milimétricas dispersas, cara anterior del bulbo se observa pólipos que se extirpa por biopsia. se complementó el estudio con electromiografía practicada en miembro superior izquierdo detecta potenciales de inervación abundantes, con reclutamiento disminuido y con bajos voltajes lo que indica el origen miopático inflamatorio y que conduce al diagnóstico de una polimiositis.

**SUMMARY**

We report a 64 years old female with multiple comorbidities, without association with any trigger or

pathology, who consults due to proximal weakness in the upper and lower extremities and dysphagia, with physical examination according to the Daniels scale it was determined that in the upper extremities and inferior the proximal force was poor while at the distal level it was normal, the plantar reflex is present. The initial evaluation included blood count that demonstrated mild anemia, thrombocytopenia and leukocytosis with elevated polymorphonuclear. High blood glucose is evidenced in blood chemistry. Thyroid function translates hypothyroidism, as an inflammatory PCR marker that indicates that there is an inflammatory process, among enzyme tests only CK (creatinkinase) is positive. MRI of the cervical spine shows cervical spinal-discartrosis and disc degeneration, MRI of the lumbar spine indicates squamous-discartrosis in L3-L4, L4-L5, interfaceal osteoarthritis and unstable lumbar spine. Videoendoscopy is performed, in the antrum erythematous mucosa is observed with dispersed high millimeter erosions, anterior face of the bulb is observed polyps that are removed by biopsy. The study was complemented with electromyography performed on the upper left limb, detecting abundant innervation potentials, with decreased recruitment and with low voltages, indicating the inflammatory myopathic origin and

leading to the diagnosis of polymyositis.

## INTRODUCCIÓN

La Polimiositis (PM) se clasifica como una miopatía inflamatoria idiopática, se caracteriza por una debilidad muscular proximal y por una elevación de las enzimas musculares séricas. Los mecanismos inmunes están involucrados en varios grados en la fisiopatogenia de PM, las mujeres son más propensas a padecer esta enfermedad con un predominio: mujer a hombre de aproximadamente 2:1. La incidencia máxima en adultos es entre las edades de 40 y 50, pero cualquier grupo de edad puede verse afectado, esta patología es más común en la raza negra que en la blanca. Los estudios histopatológicos demuestran que en el tejido muscular existen infiltrados inflamatorios, compuestos principalmente por linfocitos T y macrófagos y en la biopsia muscular se evidencia un proceso inflamatorio y necrotizante. La (dermatomiositis) DM se distingue de la PM por anomalías de la piel, generalmente manifestadas por una erupción roja, escamosa y en forma de placa, sobre los nudillos, las muñecas, los codos, las rodillas y los maléolos del tobillo. Además, a menudo hay lesiones violáceas en las áreas peri-orbitales y del tronco. (Strauss, Gonzalez-Buritica, Khamashta, &

Hughes, 2011). La tasa de supervivencia a 5 años para los pacientes tratados es del orden del 95%. Hasta un tercio de los pacientes con PM pueden quedar con cierto grado de debilidad muscular residual.

### CASO CLINICO

Paciente femenina de 64 años de edad, es casada, de raza mestiza, residente en Pinlo, su instrucción es de primaria incompleta, de ocupación obrera, religión católica, lateralidad diestra, grupo sanguíneo ORH+. Antecedentes patológicos: personales como hipertensión hace 15 años tratada con enalapril 20mg QD, enfermedad renal crónica hace 6 meses tratada con furosemida 20mg QD, ácido fólico 1mg QD, complejo B1 tableta QD. Espondiloartrosis cervical y lumbar + artrosis interfarticular tratada con pregabalina 25mg BID y Tapetanedol 25mg BID. No refiere alergias. Cirugías como apendicectomía abierta hace 50 años, hernioplastia incisional hace 13 años.

Padres con diagnóstico de hipertensión arterial. Alimentación de 3 veces por día, micción 3-4 veces al día, deposición 1 a 2 veces al día.

Paciente vive con hijos y esposo en una casa propia con todos los servicios básicos. Buenas relaciones intrafamiliares.

El motivo de consulta por el que acude es debilidad proximal en extremidades

superiores e inferiores, y disfagia. Paciente refiere que hace aproximadamente 6 meses como fecha real y aparente de comienzo presenta debilidad proximal, simétrica, de la cintura escapular y pelviana, progresiva, sin causa aparente acompañada de mialgia de moderada intensidad y disfagia a alimentos sólidos. Hace aproximadamente 1 mes el cuadro clínico se exagera con dificultad para la deambulación y disfagia a alimentos líquidos

Paciente refiere que aproximadamente 1 año presenta piel seca y aparición esporádica de áreas rojas en la piel de brazos, pecho y espalda acompañada de sensación de prurito de forma esporádica. En el examen físico se observó que la presión arterial estaba en 140/85 mmHg, frecuencia cardiaca de 85 lpm, frecuencia respiratoria de 19 rpm, una temperatura de 36.5 y saturando al 90%. El paciente se encuentra vigil, orientado en tiempo, espacio y persona, afebril, álgica, Glasgow 15/15. En ojos tenemos pupilas isocoras normoreactivas a la luz y la acomodación, conjuntivas pálidas, escleras anictéricas. En abdomen se puede observar presencia de cicatriz en mesogastrio e hipogastrio y fosa iliaca derecha.

Según la escala de Daniels empleada para determinar el grado de fuerza se determinó que en extremidades superiores la fuerza proximal derecha es

de 2/5 y la izquierda de 2/5, a nivel distal la derecha 5/5 e izquierda 5/5. En extremidades inferiores la fuerza proximal derecha es de 2/5 e izquierda de 2/5, mientras que la distal derecha es de 5/5 y la izquierda de 5/5. El reflejo plantar está presente. En donde 2/5 significa que el musculo realiza todo el movimiento sin gravedad y sin resistencia, mientras que 5/5 viene a ser que el musculo soporta resistencia manual máxima, movimiento completo contra gravedad.

En la lista de problemas como signos catalogamos a la dificultad para la deambulación y la presencia de manchas rojas en la piel y pecho, espalda y brazos y para síntomas tenemos la debilidad simétrica, disfagia y mialgia.

Si el examen neurológico detecta deficiencias en un solo nervio o en la distribución radicular indica una posible mononeuritis, una neuropatía por atrapamiento o, una radiculopatía. En cambio, si es normal, se buscarán signos extramusculares. En las miopatías genéticas, el estudio del estado mental puede revelar alteraciones relacionadas con un trastorno electrolítico inductor de miopatía (calcio, magnesio) o una detención del desarrollo mental. La evaluación cardiovascular puede mostrar alteraciones relacionadas con miocardiopatías o una pericarditis, como

sucede con ciertas causas infecciosas y reumatológicas de debilidad muscular.

Descartamos enfermedades sistémicas, reumatológicas, cardiopulmonar, etc. Si no se descarta debemos realizar historia familiar por dolor muscular, debilidad de cintura con electromiografía. Buscando el diagnostico de Distrofia muscular con debilidad proximal o generalizada; Polimiositis y Dermatomiositis acompañado de rash cutáneo o alteraciones del tejido conectivo. Miopatía endocrina, toxica o infecciosa con IgE elevada, el consumo de tóxicos/fármacos o alteraciones hormonales. Miastenia gravis con la presencia de anticuerpos antirreceptor de acetilcolina estimulación.

En los exámenes complementarios se le realizo una biometría hemática que demostró una anemia leve, trombocitopenia y leucocitosis con elevación de polimorfonucleares. En la química sanguínea se evidencia una glucosa elevada de 154, Urea de 116, y creatinina de 1.8.

Entre los exámenes complementarios tenemos función tiroidea en la que se aprecia T4 baja y TSH elevada que podríamos traducir como hipotiroidismo, como marcador inflamatorio PCR la cual esta positiva con 21.6 lo que nos indica que hay un proceso inflamatorio; se mandada a hacer exámenes de autoinmunidad por método de ELISA siendo todos negativos, entre exámenes

de enzimas se tiene positiva solo la CK (creatinkinasa).

La RM de columna cervical muestra espóndilo-discartrosis cervical y degeneración discal, la RM de columna lumbar indica espóndilo-discartrosis en L3-L4, L4-L5, artrosis interfacetaria y columna lumbar inestable. Se realiza videoendoscopia, en el antro se observa mucosa eritematosa con erosiones elevadas milimétricas dispersas, cara anterior del bulbo se observa pólipos 3 mm de diámetro, bordes regulares, se extirpa con la pinza de biopsia.

La electromiografía practicada en miembro superior izquierdo detecta

potenciales de inervación abundantes, con reclutamiento disminuido y con bajos voltajes lo que indica el origen miopático inflamatorio y que conduce al diagnóstico de una polimiositis.

En la placa radiográfica de tórax se pueden evidenciar un aumento de la trama alveolar, de predominio basal (Figura 1). En el electrocardiograma no se evidencian alteraciones (Figura 2), Se realizó un eco abdominal y pélvico, obteniéndose los siguientes resultados: Vesícula alitiásica, vías biliares no dilatadas, insuficiencia renal crónica y útero y ovarios atróficos.



**Figura 1. Radiografía de tórax**



**Figura 2. Electrocardiograma**

## DISCUSIÓN

La polimiositis es una miopatía inflamatoria poco frecuente caracterizada por debilidad muscular proximal y enzimas musculares elevadas, afecta a los músculos esqueléticos (músculos encargados del movimiento) en ambos lados del cuerpo. La debilidad muscular progresiva comienza en los músculos proximales, lo que conduce a dificultades para realizar actividades cotidianas como: subir escaleras, levantarse de una posición sentada, levantar objetos. Es raro que esta enfermedad se vea en personas menores de 18 años; la mayoría de los casos se observan en los adultos entre las edades de 40 y 50 años de edad.—En ocasiones las personas con polimiositis pueden experimentar artritis, dificultad para respirar, dificultad para tragar y hablar, y arritmias cardíacas, incluso en algunos casos de polimiositis, los músculos distales pueden verse afectados a medida que la enfermedad progresa. La polimiositis puede estar asociada con enfermedades colágeno- vasculares o autoinmunes, como el lupus y con trastornos infecciosos, como el VIH-SIDA. (1)

## ETIOLOGÍA

La causa de la polimiositis, se cree que pueda ser un trastorno autoinmune, en el que hay un proceso citotóxico mediado por células T dirigido contra

antígenos musculares no identificados, existe la Participación de las células T CD8, que con los macrófagos, inicialmente rodean las fibras musculares no necróticas sanas, las invaden y destruyen. Puede asociarse a una combinación de polimorfismos genéticos (HLA-DQA1\*0501 y HLA-DRB1\*0301) del alelo TNF- $\alpha$ , cánceres, trastornos del tejido conectivo o factores ambientales como los virus (VIH y el virus linfotrófico de células T humanas tipo I HTLV-I y coxsackie B). Esos los virus pueden invadir directamente el tejido muscular, dañando el endotelio vascular y liberando citocinas, que luego inducen una expresión anormal del complejo principal de histocompatibilidad (MHC) y hacen que el músculo sea susceptible a la destrucción. (2)

## FISIOPATOLOGÍA DE LA POLIMIOSITIS

al parecer la polimiositis parece estar relacionada con la lesión de las células T citotóxicas, mientras que otras no tienen causa aparente y se han denominado degenerativas.

Hay una importante evidencia de un papel de respuesta inmunitaria adaptativa, incluidos linfocitos TCD4+ intramusculares, células TCD8+ citotóxicas, células dendríticas mieloides y células plasmáticas profundas dentro de los fascículos, rodeando y desplazando miofibras y algunas veces invadiéndolas.

La evidencia adicional de un papel importante para la producción de anticuerpos impulsada por antígenos proviene de estudios myocarris. Las células plasmáticas muestran evidencia de maduración de afinidad impulsada por antígeno y expansión clonal.

Las células dendríticas y mieloides en PM frecuentemente rodean y a veces invaden fibras musculares no necróticas. También están presentes dentro de densas colecciones de infiltrados inflamatorios que desplazan a las miofibras en su morfología estrellada diferenciada, lo que sugiere que pueden estar activando localmente las células T, un proceso que generalmente ocurre principalmente en los ganglios linfáticos. Algunas miofibras se encuentran invadidas por células T, que sugieren que la lesión de la miofibra ocurre solo por desplazamiento por las células T si invasión aparente, aunque en otros casos las miofibras son morfológicamente anormales sin presencia de células T. Otro punto importante es la necrosis de las miofibras por células T y la invasión de las fibras no necróticas por células mononucleares que es muy frecuente en PM.

Los pacientes pueden presentar autoanticuerpos circulantes o alta expresión en la sangre pero no en el musculo, de transcripciones inducibles por interferón tipo 1. (3)

Características histopatológicas de PM:

- Infiltrado de células inflamatorias fasciculares que invade las fibras musculares individuales.
- Lesión difusa de la fibra muscular en todo el fascículo, con un tamaño variable de la fibra muscular y una falta de vasculopatía o deposición del complejo inmune.
- Lesión por miofibra por linfocitos T citotóxicos CD8 + que rodean e invaden miofibras. En algunos pacientes, el infiltrado inflamatorio puede involucrar fibras musculares no necróticas.
- Mejora de la expresión de antígenos del complejo de histocompatibilidad mayor (MHC) clase I por las fibras musculares.

El infiltrado celular está predominantemente dentro del fascículo, la lesión de la fibra muscular es difusa, no hay signos de vasculopatía y hay una mayor expresión de antígenos de histocompatibilidad mayor (MHC) de clase I por las fibras musculares. La lesión por miofibra parece estar mediada directamente por linfocitos T citotóxicos CD8 + que rodean e invaden las miofibras.

Existe una correlación entre varios genes involucrados en el sistema inmune y / o respuestas inflamatorias como el factor nuclear kappa B (NF- $\kappa$ B), el factor de necrosis tumoral



a (TNF- $\alpha$ ), la interleucina 1 $\alpha$  (IL-1 $\alpha$ ), interleucina 22 (IL-22), receptor tipo toll 2 (TLR-2), receptor tipo toll 4 (TLR-4), receptor 9 tipo toll (TLR-9), interferón alfa (IFN $\alpha$ ), interferón gamma (IFN $\gamma$ ) y gen inducible por ácido retinoico 1 (RIG-1). PM y DM están estrechamente relacionados con las respuestas inflamatorias o los mecanismos inmunes como las respuestas de señalización de interferón. Otro gen involucrado en la secreción de proteínas y las vías de respuesta de proteínas desplegadas es la timosina beta 10, que ha mostrado tener mayor diferencia en los niveles de expresión. Existe amplia evidencia que relaciona a este gen con malignidad y metástasis de varios tipos de cánceres y es conocida la asociación de PM con estas complicaciones.

Se sugiere que la PM está influenciada por especies reactivas de oxígeno inducida por interferón respuesta de proteína desplegada, estrés ER y actividad mitocondrial en enfermedades inflamatorias (4).

### CLASIFICACIÓN

Para la clasificación se han propuesto varios criterios. Bohan y Peter propusieron uno de los primeros criterios y más utilizados. (Tabla 1). Los criterios requieren anormalidad en los niveles de creatinquinasa (CK), EMG y biopsia. Estos criterios los clasifican en 5 grupos. Tienen una especificidad de 74 – 100% y especificidad de 29%.

El centro europeo neuromuscular propone más criterios diagnósticos que consideran el uso de anticuerpos y de imagenología. Clasifican en PM, DM, DM amiotópica, MCI, MNMI y miositis inespecífica. Con sensibilidad de 51 – 71% y especificidad de 82 – 97%. La liga europea contra el reumatismo y el colegio americano de reumatología proponen un criterio de clasificación basado en síntomas, signos de laboratorio y biopsia. Cada variable da un puntaje y esto va a reflejar la importancia relativa y capacidad predictiva diagnóstica. Se considera MII si la suma de todas las variables de una probabilidad de >55%. No se incluyen 1 EMG ni imagenología. (5)

### CUADRO CLÍNICO

Es una entidad rara y un diagnóstico de exclusión. Se presenta con afectación de órganos musculares y extra musculares similar a la Dermatomiositis, sin erupción cutánea. Se presenta en adultos principalmente en mujeres mayores de 20 años, generalmente no se ve en la infancia. (6) Las principales características clínicas que se presentan en la polimiositis incluyen debilidad muscular simétrica progresiva, predominantemente proximal, esta se va a desarrollar lentamente durante semanas o meses, pero de manera aguda en casos raros. La debilidad no está asociada con pérdida sensorial o ptosis con preservación de los músculos extraoculares, que son característicos



de la miastenia. En las últimas etapas de la polimiositis puede ocurrir debilidad muscular distal que afecta los movimientos motores finos. También se debe tener en cuenta que en la polimiositis, los músculos extensores del cuello también pueden estar involucrados, causando dificultad para sostener la cabeza y raramente causando un síndrome de cabeza caída. En casos en donde la entidad ya es avanzada se presenta debilidad primaria del diafragma y los músculos accesorios, o los músculos faríngeos, estos pueden contribuir a la insuficiencia respiratoria o disfagia, habla nasal, ronquera, regurgitación nasal y neumonía por aspiración. Con respecto a los reflejos tendinosos,

normalmente se conservan pero pueden estar ausentes en los músculos gravemente debilitados o atrofiados. También se presenta mialgias pero en menos del 30% de los pacientes.

Según estudios hay varias enfermedades que se asemejan a la polimiositis lo que aumenta la posibilidad de un diagnóstico erróneo, por lo tanto se determinó que los pacientes con autoanticuerpos anti-sintetasa pueden llevar un diagnóstico de PM, los síntomas que se presentan incluyen mialgias, debilidad muscular y una combinación de enfermedad pulmonar intersticial, fenómeno de Raynaud, artritis seronegativa de las articulaciones distales, fiebre, manos de mecánicos y una erupción cutánea. (7)

TABLA 2. Principales diferencias entre los grupos de MII (4)

Tabla 2. Principales diferencias entre las distintas formas de MII				
Hallazgos	DM	PM	IMNM	sIBM
<b>Clinica</b>	Subaguda, debilidad proximal simétrica, lesiones cutáneas	Subaguda, debilidad proximal simétrica. Por exclusión.	Aguda, subaguda, severa de inicio. A veces crónica.	Tardío >50 años, lentamente evolutiva. Próximo-Distal. Atrofia de cuádriceps y flexores de dedos, disfagia, facial
<b>CPK</b>	Elevada 50x, normal	Elevada, 10-50x	Muy elevado >50x	Elevada 10x, normal
<b>Electrofisiología</b>	Miogénico agudo y crónico	Miogénico agudo y crónico	Miogénico agudo	Miogénico agudo y crónico, pseudo-neurogénico
<b>Biopsia Muscular</b>	Infiltrados y atrofia perifascicular. HLA-I, C5b9	Infiltración de fibras normales, descartar distrofias, HLA-I.	Fibras necróticas aisladas, sin infiltrados, C5b9	Infiltración de fibras normales, HLA-I, vacuolas bordeadas, fibras rojas rasgadas, cuerpos de inclusión
<b>Anticuerpos</b>	Anti-MDA5, anti-Mi2; anti-TIF1, anti-NXP2. Anti-ARS*	Anti-ARS.* MAA	Anti-SRP, Anti-HMGCR	Anti-cN1A
<b>Resonancia Magnética</b>	Edema, inflamación	Edema, inflamación	Edema, inflamación	Compromiso selectivo, edema y reemplazo adiposo

(\*) Pueden estar elevados DM y PM. MAA: anticuerpos asociados a miositis. Ver también tabla 3.  
CK: creatinina quinasa.  
Ref. 2,4-6.

**Tabla 1. Criterios diagnósticos y clasificación de Bohan y Peter para MII**

<b>Criterios diagnósticos</b>	
1. Debilidad simétrica de musculatura de cinturas y de flexores anteriores del cuello que progresa en semanas a meses	
2. Enzimas musculares elevadas especialmente la CK y a menudo la aldolasa	
3. EMG miopática con potenciales unidad motora pequeños, corta duración y polifásicos. Aumento actividad insersional, fibrilaciones y ondas agudas positivas	
4. Biopsia muscular anormal: degeneración, regeneración, necrosis e infiltrados mononucleares intersticiales	
5. Rash típico DM (Pápulas de Gottron, signo de Gottron y eritema heliotropo)	
<b>Clasificación MII</b>	
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Grupo I: Polimiositis (PM) primaria idiopática</li> <li>• Grupo II: Dermatomiositis (DM) primaria idiopática</li> <li>• Grupo III: DM (o PM) asociada a neoplasia</li> <li>• Grupo IV: DM (o PM) de la infancia asociada con vasculitis</li> <li>• Grupo V: DM o PM asociada a enfermedad del tejido conectivo</li> </ul>	
<b>Diagnóstico de PM</b>	<b>Diagnóstico de DM</b>
1. Definitivo: todos los puntos del 1 al 4	1. Definitivo: punto 5 + 3 puntos del 1 al 4
2. Probable: 3 puntos del 1 al 4	2. Probable: punto 5 + 2 puntos del 1 al 4
3. Posible: 2 puntos del 1 al 4	3. Posible: punto 5 + 1 puntos del 1 al 4

## EVALUACIÓN Y MANEJO

### Pruebas de diagnóstico

Enfermedades inflamatorias musculares constituyen un gran grupo de trastornos que se han clasificado mejor en cuatro subgrupo para su estudio siendo estas: dermatomiositis (DM), polimiositis (PM), polimiositis autoinmune necrotizante (IMNM) y miositis por cuerpos de inclusión (IBM). Se ha visto más comúnmente en las miositis inflamatorias alteración de exámenes como: sintetasa anti-histidiltransferasa de ARN (anti Jo-1), también la proteína asociada a la diferenciación anti melanoma (MDA) y se ha observado prevalencia de enfermedad pulmonar

intersticial dg por TC. La polimiositis se presenta raramente como entidad solitaria sin embargo sigue siendo un diagnóstico de exclusión y es mejor definirla como una miopatía proximal subaguda

en adultos que no tienen erupción cutánea, enfermedad neuromuscular, afectación de músculos fáciles y extra oculares o miositis por cuerpos de inclusión, para lograr un mejor diagnóstico diferencial podemos realizar los exámenes siguientes. Tabla 2

### Enzimas musculares

Entre exámenes para diagnostico se encuentran enzimas derivadas de los

músculos como la CK que esta elevada en pacientes con enfermedad activa. Otros marcadores también son la aspartato aminotransferasa y la alanina aminotransferasa siendo interpretados erróneamente como daño hepático y no muscular.

En polimiositis y miositis por cuerpos de inclusión, la inflamación es perivascular y es más típicamente concentrado en múltiples focos dentro del endomisio. Predomina en células CD8 y células T y fibras musculares que expresan el antígeno de clase 1 del complejo de histocompatibilidad mayor (MHC). El hallazgo de MHC –CD8 y células T es útil para confirmar diagnóstico y descartar inflamaciones no inmunes.

Los criterios de apoyo diagnóstico para polimiositis y poder distinguir de los otros subgrupos se basa en:

- Patrón de debilidad muscular: inicio subagudo en simetría proximal (siempre que se haya descartado otras patologías)
- Nivel de la CK: alto hasta 50 veces el límite superior de lo normal en la enfermedad activa temprana
- Electromiografía: unidades miopatías (activas y crónicas)
- Biopsia de musculo: células CD8 que invaden fibras sanas, expresión generalizada de antígeno MHC clase I, sin

vacuolas. (descartar distrofias inflamatorias).

- Auto anticuerpos: auto anticuerpos anti-sintetasa asociada con enfermedad pulmonar intersticial, artritis fiebre y manos de mecánico
- Imagen de RM: puede mostrar inflamación activa, podría ser guía del sitio de biopsia.

### **Autoanticuerpos**

Una variedad de autoanticuerpos puede estar presente en el suero de pacientes con PM. Algunos de estos, como los anticuerpos antinucleares (ANA) y los anticuerpos contra la ribonucleoproteína (RNP), tienen baja especificidad para PM. Los anticuerpos contra las ARN sintetasas (Jo-1, PL-7 y PL-12) tienen mayor especificidad y pueden identificar un subgrupo de pacientes con el llamado síndrome anti-sintetasa. El síndrome anti-sintetasa se caracteriza por características clínicas de Raynaud, artritis inflamatoria y enfermedad pulmonar intersticial. Los anticuerpos de reconocimiento antiseñal están asociados con Polimiositis más agresivas que tienen un pronóstico general peor.

### **Pruebas de imagen**

#### **Resonancia magnética**

A medida que la resonancia magnética se ha vuelto más sensible, se ha vuelto más útil en el diagnóstico de

Polimiositis. La resonancia magnética de alta sensibilidad permite la detección de inflamación muscular sutil temprano en la enfermedad. La capacidad de obtener imágenes de grandes áreas musculares en una extremidad puede ser útil para localizar las áreas más anormales para una biopsia muscular posterior.

### **Electrodiagnóstico**

#### **Electromiografía (EMG)**

Al evaluar a un paciente con Polimiositis, los estudios de EMG y de conducción nerviosa pueden ayudar en el diagnóstico.

Los hallazgos de fibrilaciones espontáneas en reposo o con inserción de aguja, descargas espontáneas de alta frecuencia y ondas agudas positivas son las anomalías características.

Las pruebas de EMG

generalmente se realizan unilateralmente. La biopsia muscular se puede realizar en el lado contralateral para evitar el riesgo de artefactos con aguja en la muestra de biopsia.

#### **Biopsia muscular**

La biopsia muscular es el procedimiento definitivo para establecer un diagnóstico de Polimiositis. Resonancia Magnética y/o Electromiografía pueden ayudar a identificar las áreas de mayor rendimiento potencial para la biopsia. La biopsia muscular muestra fibras musculares en diversas etapas de inflamación, necrosis y regeneración.

Otros hallazgos patológicos incluyen infiltración endomisial por células mononucleares, obliteración capilar, daño de células endoteliales y aumento de la cantidad de tejido conectivo.

### **TRATAMIENTO**

Se realizó un consenso sobre el tratamiento de la polimiositis con varios médicos especialistas en reumatología, dermatología y neurología en Japón, llegando a varias conclusiones, que se mencionan a continuación.

El tratamiento de primera línea es la prednisolona, un glucocorticoide, a una dosis de 0,75 – 1 mg por kilogramo por día que está disponible por vía oral e intravenosa. Es recomendable dividir la dosis necesaria en 3 tomas al día.

Una vez que se inicie el tratamiento con glucocorticoides, se espera que los músculos atrofiados se recuperen, ya que estos inducen el catabolismo de músculo esquelético. (12)

En caso de que existan pacientes que presenten resistencia a la terapia con glucocorticoides, se puede administrar también inmunosupresores como: metotrexate (dosis de 7.5 – 15 mg por semana), azatioprina (50 – 100 mg por día), tacrolimus (5 – 10 ng/ml dos veces al día) y ciclosporina A (100 – 150 ng/ml dos veces al día), que además son útiles para reducir la tasa de recaída y ayudan a que se reduzca gradualmente la dosis de glucocorticoides.

En los pacientes que presenten una resistencia a los esteroides se puede

administrar Inmunoglobulina g, que ha demostrado tener buenos resultados, aumentando la fuerza de los músculos y disminuyendo los síntomas neuromusculares.

En pacientes que presenten recaída de polimiositis se puede aumentar la dosis de glucocorticoides de 0,5 a 1 mg/kg por día, además del uso de inmunosupresores, inmunoglobulina g, agentes biológicos como tocilizumab, abatacept, rituximab, o inhibidores del factor de necrosis tumoral, además la plasmaféresis es buena opción.

Como tratamiento no farmacológico se recomienda realizar rehabilitación, debido a que puede ayudar en la recuperación de la fuerza muscular.

## CONCLUSIONES

La polimiositis es una miopatía inflamatoria, caracterizada principalmente, por la presencia de infiltrados inflamatorios en el músculo estriado, siendo el principal infiltrado de linfocitos TCD8, están presentes citosinas proinflamatorias como la IL-1 y el TNFa que pueden contribuir a la debilidad muscular. Se caracteriza por ser un cuadro con una presentación de semanas a meses de debilidad simétrica proximal, bilateral, acompañado de mialgias, artralgias, sinovitis, fenómeno de Raynaud y edema periorbitario, entre otros. El diagnóstico se lo puede realizar mediante la electromiografía y la biopsia

muscular, siendo este último el más confiable y el definitivo.

## REFERENCIAS

- Katherine Gisella Bravo Bravo; Alexandra Elizabeth Rosales Cevallos; Evelin Viviana Estacio Almeida; Franco Muñoz Valeria Soraya. Polimiositis factores de riesgo diagnóstico diferencial y tratamiento. Rev Científica Mundo la Investig y el Conoc [Internet]. 2019;3:1480–98. Available from: <http://www.recimundo.com/index.php/es/article/view/582/789>
- Mythili S. Polymyositis Clinical Presentation. Medscape [Internet] 2019 [citado 30 Sep 2019]; 3(3): 3-9. Disponible en: <https://emedicine.medscape.com/article/335925-clinical>
- Greenberg S. Patogenia de las miopatías inflamatorias. UpToDate [Internet]. 2018;13(14):12. Available from: [https://www.uptodate.com/contents/pathogenesis-of-inflammatory-myopathies?search=inflammatory-myopathies&source=search\\_result&selectedTitle=1~150&usage\\_type=default&display\\_rank=1](https://www.uptodate.com/contents/pathogenesis-of-inflammatory-myopathies?search=inflammatory-myopathies&source=search_result&selectedTitle=1~150&usage_type=default&display_rank=1)
- Song J, Kim D, Hong J, Kim GW, Jung J, Park S, et al. Microarray Data Reveals Novel Genetic

- Biomarkers. PubMed [Internet]. 2019;10(11):15. Available from: <https://www.mdpi.com/2073-4425/10/11/864/htm>
- Acosta I, Matamala JM, Jara P, Pino F, Gallardo A, Verdugo R. Miopatías inflamatorias idiopáticas: una mirada actualizada al diagnóstico y el manejo. Rev Med Chil [Internet]. 2019;147(3):342–55. Available from: <https://scielo.conicyt.cl/pdf/rmc/v147n3/0717-6163-rmc-147-03-0342.pdf>
- Asma M, Ghazala H, Junaid SK, Guzman AM. Miopatías inflamatorias idiopáticas: enfoque clínico y manejo. PMC [internet]. 2016[citado 23 Nov 2019]; 00064: 1-7. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4873503/>
- Yang SH, Chang C, Lian ZX. Polimiositis y dermatomiositis: desafíos en el diagnóstico y manejo. Elsevier [Internet]. 2019[citado 23 Nov 2019]; 100018: 1-13. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S2589909019300188#bib115>
- Marinos C. Dalakas, Inflammatory muscle diseases (sede web).
- New England Journal Of Medicine: [nejm.org](http://nejm.org). 2015 Massachusetts (actualización 27 de abril del 2017). Disponible en: <https://www.nejm.org/doi/full/10.1056/NEJMra1402225>
- Hunter K. & G Lyon M. Evaluation and Management of Polymyositis (sede web) Indian Journal of Dermatology: 03 de Septiembre del 2012. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3482800/>
- Acosta I , Matamala J, Jara P, et al. Miopatías inflamatorias idiopáticas: una mirada actualizada al diagnóstico y el manejo (sede web) Scielo 2019 Chile. Disponible en: <https://scielo.conicyt.cl/pdf/rmc/v147n3/0717-6163-rmc-147-03-0342.pdf>
- Jorge A. Bevilacqua, Nicholas Earle. Inflammatory Myopathies (sede web) Revista Médica Clínica Las Condes 2018 Chile. Disponible en: <https://www.elsevier.es/es-revista-revista-medica-clinica-las-condes-202-pdf-S0716864018301172>
- Hitoshi Kohsaka, Tsuneyo Mimori, Takashi Kanda, Jun Shimizu, Yoshihide Sunada, Manabu Fujimoto et al. Treatment consensus for management of polymyositis and dermatomyositis among

rheumatologists, neurologists  
and dermatologists. Mod  
Rheumato. [Internet]. 2018 [24  
de noviembre, 2019]. 29:1, 1-  
19, DOI: [10.1080/14397595.2018.1521185](https://doi.org/10.1080/14397595.2018.1521185)